



## 5029-6. DISYUNCIÓN DEL ANILLO MITRAL EN PACIENTES CON AORTOPATÍAS HEREDITARIAS SINDRÓMICAS

María Luz Servato, Ángela López-Sainz, Filipa Valente, Rubén Fernández-Galera, Guillem Casas-Masnou, Laura Gutiérrez García-Moreno, Javier Limeres Freire, Laura Galian Gay, Augusto Sao Aviles, M. Teresa González Alujas, José Fernando Rodríguez Palomares, Arturo Evangelista Masip y Gisela Teixido-Tura

Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La disyunción del anillo mitral (MAD) es una anomalía estructural del anillo fibroso mitral caracterizada por una separación entre la unión de la válvula mitral y el miocardio ventricular. Se ha asociado con prolapso valvular mitral (PVM), arritmias y muerte súbita (MS). El objetivo es evaluar la prevalencia de MAD, PVM y la combinación de ambos en pacientes con enfermedad aórtica torácica hereditaria sindrómica (HTAD), incluidos los síndromes de Marfan (SM), Loeys-Dietz (SLD) y Ehlers-Danlos vascular (EDSv), y su relación con arritmias, MS, gravedad de la insuficiencia mitral (IM) y necesidad de cirugía.

**Métodos:** Se incluyeron retrospectivamente pacientes adultos con HTAD sindrómica. Se evaluó la presencia de MAD, PVM e IM significativa en el primer ecocardiograma, eventos arrítmicos y la necesidad de cirugía mitral. Se analizó el último ecocardiograma para valorar la progresión de la IM.

**Resultados:** Se incluyeron 295 pacientes (235 SM, 42 SLD y 18 EDSv). La edad media fue  $39,0 \pm 14,4$  y el 52,9% eran mujeres. MAD estuvo presente en 87 (37,0%) de SM, 6 (14,3%) de SLD y en ningún EDSv ( $p = 0,001$ ). El PVM se encontró en 105 (44,7%) SM, 6 (14,3%) de SLD y 0 en EDSv ( $p = 0,001$ ). En el SM, la presencia de MAD se asoció significativamente con PVM ( $p = 1$  año (media  $4,1 \pm 1,4$  años). 25 (11,4%) presentaron progresión significativa de la IM, 13 (19,4%) en el grupo de MAD/PVM, 6 (20,0%) en el PVM aislado y 0 en el grupo de MAD aislada ( $p = 0,007$ ). Tras un seguimiento medio de  $7,5 \pm 3,2$  años, 10 pacientes requirieron cirugía mitral, 22 (9,4%) presentaron fibrilación auricular, aleteo o taquicardia supraventricular (TSV) y 2 (0,9%) MS. MAD no se asoció con progresión de IM ( $p = 0,529$ ) necesidad de cirugía mitral ( $p = 0,096$ ), fibrilación auricular-aleteo o TSV ( $p = 0,510$ ) ni MS. ( $p = 0,997$ ).

Características basales de los pacientes con MFS. Seguimiento clínico y electrocardiográfico

Pacientes con MFS		MAD + (n = 87)	MAD-(n = 148)	p
Características basales (n = 235)	Edad	33,3+-12,4	42,7+-14,0	0,001

Sexo (masculino, %)		36 (4,4%)	72 (48,6%)	0,280	
	MVP (%)	72 (83,7%)	32 (21,6%)	0,001	
	IM significativa	18 (20,7%)	12 (8,1%)	0,009	
Eco	Raíz aórtica (mm)	3,1 ± 5,9	38,9 ± 7,0	0,773	
	Área de AI	21,1 ± 5,8	21,1 ± 6,0	0,972	
	FEVI (%)	59,6 ± 5,9	58,7 ± 6,6	0,331	
	Cirugía mitral	3 (3,4%)	7 (4,7%)	0,638	
Datos clínicos al seguimiento (n = 235)	Eventos	Fibrilación auricular/ <i>Flutter</i> /TSV	10 (1,5%)	12 (8,1%)	0,390
		Muerte súbita	0	2 (1,4%)	0,276
			MAD + (n = 80)	MAD-(n = 140)	
Datos ecocardiográficos al seguimiento (n = 220)		IM significativa	18 (22,5%)	10 (7,1%)	0,001
		Área AI	21,0 ± 5,9	21,1 ± 5,9	0,890
		FEVI (%)	58,1 ± 5,9	56,4 ± 6,9	0,066

**Conclusiones:** La prevalencia de MAD en HTAD sintromica es elevada, especialmente en el SM, y está ausente en el EDSv. La presencia de MAD en SM no se asoció con la evolución de la IM o eventos arrítmicos.